

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1924

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT UNIVERSITÉ DE PARIS

PRÉSENTÉE PAR

MADAME ESTHER FISSON

Né le 8 Décembre 1899, à TIFLIS (Georgie)

Absence congénitale du radius

Président de Thèse : M. le Professeur A. BROCA

PARIS
LIBRAIRIE MARCEL VIGNÉ

13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE, 13

—
1924

I. -- PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS,
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie.	Ch. RICHET.
Physique médicale	André BROCA.
Chimie organique et chimie générale.	DESGREZ.
Bactériologie	BEZANÇON.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale.	SICARD.
Pathologie chirurgicale.	LECÈNE.
Anatomie pathologique.	LETULLE.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale.	RICHAUD.
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène.	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	MÉNÉTRIÉR.
Pathologie expérimentale et comparée.	ROGER.
	GILBERT.
Clinique médicale	CHAUFFARD.
	ACHARD.
	WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance.	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants.	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux.	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
	DELBET.
Clinique chirurgicale	HARTMANN.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique.	De LAPERSONNE.
Clinique urologique.	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements.	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique.	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	BROCA Auguste.
Clinique thérapeutique médicale.	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique.	SERGENT.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	MM.
ABRAMI. . . Pathologie médicale.	LABBÉ (Henri). Chimie biologique
ALGLAVE . . Pathologie chirurgicale.	LARDENNOIS. Pathologie chirurgicale.
AUBERTIN. . Pathologie médicale.	LE LORIER. . Obstétrique.
BASSET. . . Pathologie chirurgicale.	LEMAITRE. . Oto-rhino-laryngologie .
BAUDOUIN. . Pathologie médicale.	LEMIERRE. . Pathologie médicale.
BINET . . . Physiologie.	LÉVY-SOLAL . Obstétrique.
BLANCHETIÈRE. Chimie biologique.	LHERMITTE . Pathologie mentale.
BRANCA . . . Histologie.	LIAN. . . . Pathologie médicale.
BRULÉ . . . Pathologie médicale.	MATHIEU . . Pathologie chirurgicale.
BUSQUET . . Pharmacologie et ma- tière médicale.	METZGER . . Obstétrique.
CADENAT . . Pathologie chirurgicale.	MOCQUOT. . Pathologie chirurgicale.
CHAMPY . . . Histologie.	MONDOR . . Pathologie chirurgicale.
CHIRAY. . . Pathologie médicale.	MOURE. . . Pathologie chirurgicale.
CLERC . . . Pathologie médicale.	MULON. . . Histologie.
DEBRÉ . . . Hygiène.	PHILIBERT . Bactériologie.
de JONG . . Anatomie pathologique.	RIBIERRE . . Pathologie médicale.
DUVOIR. . . Médecine légale.	RICHT Fils . Physiologie.
ÉCALLE. . . Obstétrique.	ROUVIÈRE. . Anatomie.
FIESSINGER . Pathologie médicale.	STROHL . . . Physique médicale.
FOIX. . . . Pathologie médicale.	TANON . . . Pathologie médicale.
GARNIER . . Pathologie expérimentle.	TIFFENEAU . Pharmacologie et ma- tière médicale.
HARVIER . . Pathologie médicale.	VAUDESCAL. Obstétrique.
HEITZ-BOYER. Urologie.	VERNE . . . Histologie.
HOVELACQUE Anatomie.	VILLARET. . Pathologie médicale.
HOYEUX. . . Parasitologie.	WELTER . . . Ophtalmologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	MM.
LAMUS. . . . Phisiologie.	RETTERER . Histologie.
GOUGEROT . Pathologie médicale.	ROUSSY. . . Anatomie pathologique.
GUÉNIOT . . Obstétrique.	

IV. -- AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE a titre permanent

MM.		MM.	
AUVRAY . .	Clinique chirurgicale.	OMBRÉDANNE . .	Clinique Chirurgicale. infantile.
CHEVASSU . .	Clinique chirurgicale.	PROUST . .	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE . .	Clinique médicale.	RATHERY . .	Clinique médicale.
LEREBOLLET . .	Clinique médicale infantile.	SCHWARTZ . .	Clinique chirurgicale.
LÉRI	Clinique médicale.	TERRIEN . .	Cliniq. ophtalmologique.
LEPER	Clinique médicale.		

V. -- CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé . .	{ Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidents du travail les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
N	Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

Témoignage de profonde admiration, d'estime
et de tendre amour filial pour leur grand
cœur et leur vie d'abnégation absolue don-
née tout entière à leurs enfants et à leur
prochain.

A MON MARI

qui durant mes années d'étudiante a été mon
meilleur compagnon d'étude.

A MON CHER FILS

Avec toute ma tendre affection

A MA BELLE-MERE

Témoignage d'affection et d'estime.

A MA BELLE-SŒUR

Tendrement.

A MES BEAUX-FRÈRES

A MA CHÈRE CAMARADE ET AMIE DÉVOUÉE

MARIE CAPLAN.

Les meilleurs souvenirs de notre vie d'étudiantes.

A NOTRE MAITRE A. BROCA

Professeur de clinique chirurgicale infantile
Chirurgien de l'Hôpital des Enfants Malades
Officier de la Légion d'Honneur.

Qui nous a toujours témoigné la plus
vive sollicitude et a bien voulu nous
faire l'honneur de présider notre
thèse.

A MES MAITRES

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DANS LES HÔPITAUX DE PARIS

Absence congénitale du radius

L'absence du radius ne constitue pas une anomalie très rare: Rabaud et Hovelacque ont pu réunir 220 cas.

La fréquence suivant le sexe est impossible à préciser.

L'hérédité est bien rarement signalée. Dans quelques cas cependant, il existe des malformations chez d'autres membres de la famille. Guyet a constaté l'absence congénitale du radius chez la mère et l'enfant et dans les deux cas, étudiés uniquement par la radiographie, la disposition osseuse semblait être tout à fait semblable. Despretz, dans une observation publiée par Bauvier, signale le cas d'un homme de 50 ans présentant une absence unilatérale du radius avec absence du pouce; cet homme a eu 5 enfants, un seul était bien conformé; une fille n'avait que trois doigts, une autre un seul doigt, les deux autres enfants présentaient des malformations identiques à celles du père. Mais ces cas sont exceptionnels. On peut seulement noter que, expérimentalement, M. Hovelacque a pu réaliser l'hérédité de l'ectromélie longitudinale intercalaire hémisegmentaire du tibia chez une race de souris ectromèles pendant 8 ans (1913-20). En multipliant et variant les accouplements, il a pu constater que l'anomalie se comportait comme recessive par rapport à l'état normal, les ectromèles accouplés entre eux ne donnèrent que des ectromèles.

I. Ostéologie. — A) L'absence congénitale de l'os peut être totale ou partielle, bilatérale ou unilatérale. On

dit que l'absence unilatérale est plus fréquente que l'absence bilatérale. Mais dans nos 3 cas elle est bilatérale 2 fois: une fois existe du côté du radius une malformation du pouce.



FIGURES I et II. — Fille de 3 ans (avait en même temps une raideur du genou en flexion, squelette radiographiquement normal doigts au complet)

Le côté droit est peut-être atteint un peu plus souvent que le côté gauche. L'absence totale est plus fréquente que l'absence partielle. L'os absent peut n'être représenté que par un petit nodule situé en un point quelconque de segment; un noyau d'un demi centimètre de long siégeait au milieu de l'avant-bras dans l'absence de radius (Michelsohn). Parfois, un ou plusieurs nodules semblables existent, alors qu'est présente une des extrémités de l'os, dans le cas de Goerlich par exemple, où l'extrémité distale du radius existait. La longueur du segment osseux persistant peut atteindre les deux tiers de la longueur normale.

Kirmisson et Sainton signalent l'absence de tubérosité bicipitale dans un cas où manquait l'extrémité distale du radius. Les extrémités articulaires de l'os sont parfois normales, même si elles ne surmontent qu'un tout petit rudiment osseux; presque toujours elles sont déformées quelle que soit la longueur de l'os existant, cavité sigmoïde largement ouverte, disparition de la crête antéro-postérieure, fusionnement des deux surfaces articulaires en une seule.

B) Un ligament tient la place du segment osseux absent; aplati, rubanné, brillant et nacré, il est tendu entre la pointe du rudiment et l'os sus ou sous-jacent. Dans les cas d'absence complète, le ligament est tendu entre l'extrémité distale de l'os sus-jacent et le carpe. Dans le cas d'absence de la partie moyenne d'un os, le ligament est tendu entre deux fragments.

C) L'existence d'une membrane interosseuse a été signalée.

D) L'os conjoint présente des modifications: presque toujours il est raccourci, surtout le corps qui est diminué; son épaisseur peut être accrue, généralement son volume n'est augmenté qu'au niveau de ses extrémités et dans sa continuité l'os est aminci, aplati en lame de sabre.

L'extrémité supérieure surtout semble déformée dans l'absence congénitale du radius; la cavité sigmoïde est souvent évasée, avec raccourcissement du bec de l'olécrane et quelquefois du bec coronoïdien; Kummel fait remarquer que, le plus souvent, le cubitus ne vient pas au contact de la partie antérieure de l'humérus dans la flexion. Dans la très grande majorité des cas, l'os conjoint est incurvé: le cubitus présente une convexité externe en cas d'absence congénitale du radius.

Les rapports de l'os conjoint avec les segments osseux sus et sous-jacents sont souvent fort modifiés. Pour le segment sus-jacent, la présence de deux surfaces encroûtées de cartilage a été signalée (Buteanu), d'autres auteurs

(Craig, Erlich, Burckardt, B. de Vriese) ont décrit des articulations complètes avec capsule fermée et présence de cartilages semi-lunaires; enfin d'autres auteurs (Albert, Reverdin, Laskowsky, Luez) nient formellement l'existence d'une articulation.

Pour le segment sous-jacent, le carpe, le contact s'établit d'une façon assez variable. Très fréquemment l'extrémité distale du cubitus est épaissie, elle présente sur sa face antérieure et sur son côté externe une large surface articulaire encroûtée de cartilage, l'apophyse styloïde peut manquer. Dans quelques cas cependant (Ledru), le cubitus peut ne pas présenter de surface articulaire, le carpe s'articule avec lui par une masse ligamenteuse.

E) Le squelette du segment proximal n'est modifié que dans son extrémité distale quelle que soit la variété d'ectromélie.

La loi de Salmon s'applique d'une façon rigoureuse: l'os du segment proximal est déformé corrélativement aux modifications des surfaces articulaires de l'os anormal. S'il y a absence partielle avec surfaces articulaires normales, l'os sus-jacent est normal; plus les surfaces articulaires de l'os anormal sont modifiées plus l'os du segment proximal est malformé dans son segment inférieur.

Dans les cas d'absence totale du radius ou d'absence de son extrémité supérieure, le condyle huméral est très déformé ou manque complètement, souvent l'épicondyle est rudimentaire. Souvent dans l'absence congénitale du radius, l'extrémité supérieure du cubitus est déformée; ceci explique que la trachée peut être anormale, sa gorge peut être peu profonde, elle peut même être remplacée par une surface plane ou cylindrique (Geissendoïffer). Le corps de l'humérus n'est pas en général déformé. Cependant quelques grosses malformations ont été signalées; dans le cas rapporté par Hebert, l'humérus est bien court,

le corps semble ne plus exister, les deux extrémités paraissent placées bout à bout; elles sont assez bien conformées, l'omoplate ne présente pas de cavité glénoïde: à la place qu'elle devrait occuper s'insère un très fort troussseau fibreux qui vient se fixer autour de la tête humérale. Dans de rares cas, des fragments considérables de l'extrémité supérieure de l'humérus peuvent manquer (Lievester, Erlich).

L'extrémité supérieure de l'humérus est parfois modifiée; la tête articulaire est bien constituée ou bien au contraire aplatie; en même temps la coulisse bicipitale peut manquer (Kirmisson, Sainton, Longuet, Kümmel, Mutel, plusieurs pièces du Musée Dupuytren), les tubérosités, grande et petite, étant à peine marquées.

La coulisse bicipitale peut être irrégulièrement développée; dans deux cas de Kümmel elle n'existait pas au niveau du col, alors qu'elle était bien indiquée à la partie



FIGURES III à VI. — Garçon de 4 mois et demie.

FIGURES III et IV montrent l'attitude de la main; cicatrice dorsale au niveau de la tête cubitale; à gauche, absence du pouce et de son métacarpien (4 doigts à 3 phalanges); à droite, pouce atrophié, sans métacarpien.

supérieure. Ces anomalies de la coulisse se voient soit en même temps que les anomalies de la tête, soit isolées.



VII

VIII

FIGURES VII et VIII. — Garçon de 1 mois. Des deux côtés absence de pouce et de son métacarpien ; atrophie du médius droit ; à gauche, absence du médius avec son métacarpien.

F) Le segment distal-main est souvent déformé, presque toujours il y a main-bote. Sur nos trois cas, deux ont des malformations au niveau de la main.

En règle générale, le squelette de la main est fort atteint, très fréquemment il y a absence des os du carpe, du scaphoïde et du trapèze. Des cas d'absence totale du carpe ont été signalés. Sur nos radiographies de sujets tous jeunes on ne peut pas juger. Les divers éléments constitutifs du carpe peuvent être soudés entre eux ; parfois il existe une masse unique et informe dans laquelle il est impossible de reconnaître les éléments primitifs ni par la radiographie ni par l'examen direct. Plus souvent les os sont fusionnés en deux ou trois groupes distincts.

Parfois, il n'existe de fusion qu'entre deux os. D'une façon générale, l'aspect des os, même quand ils ne sont pas fusionnés, est modifié; certaines surfaces articulaires manquent, d'autres sont déplacées; là où normalement existe un revêtement cartilagineux, on trouve souvent une zone rugueuse. Presque toujours les métacarpiens et les doigts présentent des anomalies; mais les cas de disposition normale ne sont pas absolument exceptionnels. En règle générale, on note une absence des rayons digitaux du côté de l'os anormal; le pouce le plus souvent manque totalement, ou se trouve réduit à un petit appendice mou et mobile, parfois le métacarpien est représenté par un petit noyau; la réduction du squelette peut s'étendre à d'autres doigts, l'absence de l'index n'est pas rare dans quelques cas, l'index et son métacarpien sont très réduits (Kirmisson), ou même le deuxième métacarpien existe seul, ne supportant pas de phalanges (Prestat, Apert et Morisetti); enfin il peut n'exister que trois doigts ou même seulement deux. A côté de cette disposition habituelle, il peut exister des cas paradoxaux, les doigts manquant du côté de l'os normal; enfin la présence du doigt sans métacarpien a été signalée. La polydactylie et syndactylie ont été rencontrées. La polydactylie se présente sous toutes ses formes: les doigts supplémentaires peuvent posséder un métacarpien propre; dans d'autres cas un métacarpien normal est prolongé par un double rayon de phalanges. Le nombre des doigts est variable: on en a compté jusqu'à huit; dans quelques rares cas les doigts supplémentaires sont situés du côté de l'os anormal. Les auteurs signalent la fréquence de la syndactylie, la syndactylie cutanée est la forme habituelle.

Arthrologie. — A) L'articulation sus-jacente à l'os anormal est essentiellement variable. Il est des cas où l'on a rencontré une capsule normalement disposée; le cubitus et l'extrémité supérieure du radius étaient alors bien con-

formés; mais le plus souvent il existe, comme nous l'avons vu, de petites modifications osseuses; la capsule est mince et les ligaments sont mal différenciés, permettant parfois des mouvements anormaux assez étendus.

B) De même, l'articulation sous-jacente est variable: le carpe, ou la partie du carpe qui est représentée, s'articule avec la partie inférieure de la face antérieure de l'os restant et avec son bord axial (main-bote); l'existence d'une capsule a été notée là aussi — que, a même débrit, un ligament latéral interne; en général les deux segments osseux sont unis par plusieurs couches de tissus fibreux dans lesquelles il est impossible de différencier des ligaments.

Myologie. — Nous empruntons ces descriptions de Rabaud et Hovdocque, les modifications musculaires dans l'absence congénitale du radius sont très complexes. Le fait qui domine et qui dépasse de beaucoup en importance l'absence de faisceaux musculaires et les variations d'origine, c'est la tendance à la non dissociation des muscles en masses distinctes et l'extension de ce processus à toute la longueur du membre, avec prédominance marquée cependant au niveau de l'avant-bras. Plus accessoirement, il faut indiquer la tendance à la fusion de masses originellement distinctes (masse dorsale et masse ventrale) aux points où ses masses ne sont pas séparées par le squelette. Tous les muscles du bras peuvent être atteints, par absence ou fusion; ce sont particulièrement les muscles de la loge antérieure qui sont touchés; nous ne parlons pas ici des modifications d'insertion dues aux variations osseuses, mais des modifications intéressant les muscles eux-mêmes.

L'absence totale est rare, mais souvent une partie des muscles manque, partie externe du brachial antérieur et longue portion du biceps en particulier. La présence de faisceaux musculaires anormaux, reliant les muscles du bras aux muscles de l'épaule, n'est pas rare. Parfois il

existe au niveau du bras des faisceaux musculaires impossibles à identifier.

Les variations des muscles de l'avant-bras sont beaucoup plus considérables. Il est possible d'établir plusieurs degrés dans les anomalies.

Dans le premier degré il existe quelques absences dans la musculature longue du pouce et dans les muscles se fixant normalement sur le radius; certain autres muscles présentent des modifications de leur insertion. Le long fléchisseur propre du pouce, le long abducteur, le court extenseur, le carré pronateur manquent souvent.

Dans le deuxième degré, les malformations s'étendent à des muscles dont les points d'origine et d'insertion normaux existent; souvent ces muscles sont mal différenciés, ils sont plus ou moins fusionnés avec les muscles voisins. Les deux muscles radiaux peuvent être partiellement ou totalement fusionnés, ils peuvent manquer totalement. Le petit palmaire manque très souvent. Souvent, dans ce deuxième degré, les muscles sont fusionnés par place, ils peuvent donner des tendinets accessoires; en particulier, l'extenseur propre de l'index peut donner un tendon sur-numéraire pour le troisième doigt.

Dans le troisième degré, il existe, soit dans certaines régions de l'avant-bras soit dans toute l'étendue du segment, des masses musculaires indivises, dépourvues en partie de tendons terminaux; il est impossible de reconnaître dans ces masses l'ébauche des muscles normaux. Toute la musculature radiale forme un complexe charnu de forme rhomboïdale qui n'envoie pas de tendons au niveau de son extrémité inférieure; la masse des extenseurs et celle de fléchisseurs sont bien constituées (Graefenberg). La disposition des muscles de la main est souvent normale; naturellement l'éminence thenar manque lorsque le pouce manque et le nombre des interosseux varie suivant la réduction du squelette. Cependant, dans quelques cas, les

muscles thénards et hypothénards étaient mal différenciés.

Vaisseaux et nerfs. — A) Vaisseaux. Le petit calibre des artères a été signalé dans l'absence congénitale du radius. L'artère répondant au côté de l'os anormal peut manquer.

B) Nerfs. Les anomalies des nerfs sont très variables. L'absence du nerf musculo-cutané et du brachial cutané interne est fréquente. L'arrêt du nerf radial à la hauteur du coude a été signalé plusieurs fois. Garipuy a vu une fois le médian s'arrêter à ce niveau.

Anomalies concomitantes. — Les malformations concomitantes dans l'absence congénitale du radius semblent particulièrement fréquentes. L'anomalie peut s'accompagner d'absence osseuse sur le membre du côté opposé ou sur un des autres membres, d'absence de l'os sus-jacent: d'ectrodactylie, de polydactylie, ou de syndactylie sur un autre membre, d'anomalie du crâne ou des viscères, de luxation des grosses articulations; certains cas de malformations très complexes ont été rapportés.

Vu

Le Président de Thèse:

M. le P^r A. BROCA.

Vu et PERMIS d'imprimer:

Le Recteur de l'Académie de Paris,

APPELL.

Vu

Le Doyen de la Faculté de Médecine,

ROGER.

CONCLUSION

1° L'absence congénitale de radius est rare, mais beaucoup moins que celle de cubitus;

2° L'hérédité tératologique ou autre est exceptionnelle; elle n'existe chez aucuns de nos sujets.

3° Les malformations ou absence concomitantes des doigts coexistent dans la majorité des cas;

4° Deux fois sur trois, nous avons vu la malformation bilatérale; dans le troisième il y a un radius, mais une malformation de pouce;

5° Sur les sujets âgés, on peut essayer de redresser la main-bote qui en résulte, en implantant le carpe dans le cubitus perdu.



Angoulême
Imprimeries du Centre-Ouest
Anciens Etablissements
Vincent Père & Fils Reunis

